

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 8 Juin 1892, à 1 heure

PAR A. JUVAUX,

Né à Saint-Maudéz (Côtes-du-Nord), le 25 Septembre 1860,

Ex-Interne de l'Hôtel-Dieu de Rennes (Services de Médecine, de Chirurgie et de la Maternité)

Lauréat de l'Ecole de Médecine (1^{er} prix). Années 1886-87, 1887-88, 1888-89.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Chorée Chronique héréditaire

Président : M. POTAIN, Professeur.

*Juges : MM. } LUTZ, Professeur.
 } DEJERINE et NETTER, Agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15 — Rue Racine — 15

1892

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 8 Juin 1892, à 1 heure

PAR A. JUVAUX,

Né à Saint-Maudéz (Côtes-du-Nord), le 25 Septembre 1860,

Ex-Interne de l'Hôtel-Dieu de Rennes (Services de Médecine, de Chirurgie et de la Maternité)

Lauréat de l'Ecole de Médecine (1^{er} prix). Années 1886-87, 1887-88, 1888-89.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Chorée Chronique héréditaire

*Président : M. POTAIN, Professeur.**Juges : MM. } LUTZ, Professeur.
 } DEJERINE et NETTER, Agrégés.**Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15 - Rue Racine - 15

1892

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen M.	BROUARDEL.
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GABRIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique médicales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DIEULAFOY.
Pathologie chirurgicale.....	DEBOVE.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	CORNIL.
Opérations et appareils.....	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie.....	TILLAUX.
Thérapeutique et matière médicale.....	REGNAULD.
Hygiène.....	HAYEM.
Médecine légale.....	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.....	LABOULBÈNE.
	STRAUS.
	SÉE (G.).
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	PETER.
	GRANCHER.
Maladie des enfants.....	BAILL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	CHARCOT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	VERNEUIL.
Clinique chirurgicale.....	LE FORT.
	DUPLAY.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	LE DENTU.
	GUYON.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Clinique d'accouchement.....	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires

MM. GAVARRET, SAPPEY, HARDY, PAJOT.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BALLET.	GUÉBERT.	NETTER.	RICARD.
BAR.	GLEY.	POIRIER, chef des	ROBIN (ALBERT)
BLANCHARD.	HANOT.	travaux anatomi-	SCHWARTZ.
BRISSAUD.	HUTINEL.	ques.	SÉGOND.
BRUN.	JALAGUIER.	POUCHET.	TUFFIER.
CAMPENON.	KIRMISSON.	QUENU.	VILLEJEAN.
CHANTEMESSE.	LETULLE.	QUINQUAUD.	WEISS.
CHAUFFARD.	MARIE.	REITTERER.	
DEJERINE.	MAYGRIER.	REYNIER.	
FAUCONNIER.	NÉLATON.	RIBEMONT-DESS.	

Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 6 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA MARRAINE

Souvenir de profonde affection

A MON PÈRE

A MON FRÈRE

A MES AMIS

A MES MAÎTRES DE L'HÔTEL-DIEU DE RENNES :

M. DELACOUR, Directeur de l'École de Médecine ;
MM. REGNAULT, DAYOT père, PERRET, AUBRÉE et BRUTÉ DE
RÉMUR, Professeurs à l'École de Médecine ;
MM. TEMPLÉ, BERTHEUX et DAYOT fils, Médecins suppléants
de l'Hôtel-Dieu.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOIZARD

Médecin de l'Hôpital Trousseau
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR DÉJERINE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hospice de Bicêtre

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR POTAIN

Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

INTRODUCTION

En raison du nombre relativement restreint d'Observations publiées, soit en Amérique, soit en Europe, notamment en France et en Allemagne, la chorée chronique héréditaire est une maladie dont l'étude est encore bien incomplète, et le tableau nosographique bien indécis.

En présence de cette rareté des matériaux nécessaires à cette étude, nous avons pensé qu'apporter même le faible appoint d'une Observation prise avec toute l'exactitude possible, était au moins faire œuvre utile, contribuer, dans la mesure de nos forces, aux progrès incessants des sciences médicales, et assurer à notre bien modeste travail quelque valeur scientifique, résultat qui constituerait à lui seul l'objet de toute notre ambition.

Mais, avant d'aborder notre sujet, à cet instant suprême et tant désiré où nous touchons enfin au terme des difficultés qui ont semé notre vie d'étudiant,

nous éprouvons le pressant besoin d'adresser un respectueux hommage de reconnaissance aux personnes qui nous ont tendu une main secourable et amie aux jours mauvais, ou prêté largement le concours de leurs conseils éclairés dans le cours de nos études. Nous n'oublierons pas surtout nos chers camarades d'Internat à l'Hôtel-Dieu de Rennes, ni les Religieuses si dévouées de la Communauté de Saint-Yves, ni nos Maîtres respectés, qui nous ont tous prodigué leurs soins attentifs et leurs consolations dans une cruelle épreuve.

Nous sommes heureux d'exprimer ici toute notre gratitude envers nos Maîtres de l'École de Médecine de Rennes, envers M. le Docteur Delacour, Directeur de l'École de Médecine, envers MM. Regnault, Dayot père et Perret, dans les services desquels nous avons eu la bonne fortune d'être successivement interne, envers MM. Aubrée, Bruté de Rémur, Templé, Bertheux, Dayot fils, qui nous ont tous honoré de leur bienveillante attention.

Nous avons hâte d'ajouter à cette liste le nom de M. le Dr Moizard, notre bien-aimé compatriote, qui nous a accueilli avec tant de bienveillance et pris sous sa direction avec tant de sollicitude. Qu'il veuille bien accepter l'expression de notre vive reconnaissance pour les nombreux et excellents conseils qu'il n'a cessé de nous donner.

Que M. le Pr agrégé Déjerine, qui, sans d'ailleurs nous connaître, a bien voulu nous donner ce sujet de thèse et se mettre à notre disposition pour divers ren-

seignements et mettre fin à des soucis de toute nature, nous permette de lui offrir tous nos remerciements.

Nos excellents amis, MM. Pottier, interne des Hôpitaux de Paris, et Galaine, pharmacien de première classe, licencié ès-sciences physiques, ont aussi droit à notre reconnaissance, ainsi que MM. Flandre et Violet, pour l'aide qu'il nous ont prêté en diverses circonstances.

Nous prions M. le professeur Potain de vouloir bien recevoir tous nos remerciements, et l'expression de notre profonde reconnaissance pour l'honneur qu'il nous fait, en acceptant la présidence de cette Thèse.

HISTORIQUE

Aux médecins du Nouveau-Monde revient l'honneur d'avoir les premiers attiré l'attention du public médical sur la chorée chronique héréditaire, d'en avoir défini du premier coup les principaux traits cliniques, et d'avoir surtout mis en relief les caractères importants d'hérédité et de chronicité, ainsi que les troubles intellectuels qui lui sont propres.

Quelques auteurs, il est vrai, avaient déjà tenté d'établir des catégories dans le grand groupe des chorées, si bien étudié par Sydenham et par Bouteille. C'est ainsi que, en 1814, Thilénus divisait la chorée en chorée aiguë et en chorée chronique, et que Ruz signalait également la chorée chronique chez les enfants.

Mais ce n'est qu'en 1842 qu'une forme spéciale de chorée chronique, frappant les adultes, héréditaire, incurable, aboutissant plus ou moins rapidement à la démence, fut signalée par le Dr Waters, médecin à Franklin (États-Unis), dans une lettre adressée au professeur Dunglison.

En 1863, Lyon parle également d'une forme spéciale de chorée, héréditaire, propre à certaines familles, connue dans le peuple sous le nom de « migrins ». Il ne signale pas toutefois les troubles psychiques dont elle s'accompagne, mais il tend à établir que cette affection peut débiter dans l'enfance.

Avec Huntington, médecin de Long-Island, commence en quelque sorte une ère nouvelle dans l'étude de cette affection. Bien placé pour faire cette étude, puisqu'il héritait des Observations et des notions recueillies par son père et son grand-père, également médecins de Long-Island, et puisqu'il pouvait ainsi suivre de près la transmission de génération en génération, il publia sur la chorée héréditaire un travail approfondi qui lui valut l'honneur d'attacher son nom à cette maladie.

Comme Waters, il lui reconnut un grand caractère, l'hérédité, et montra cette chorée frappant successivement plusieurs générations d'une même famille, sans distinction de sexe, s'accompagnant le plus souvent de désordres mentaux, particulièrement de tendance au suicide, étant d'ailleurs toujours absolument incurable. Selon cet auteur, la chorée héréditaire débutait comme une chorée ordinaire, entre trente et quarante ans; et s'il arrivait qu'un descendant direct d'un choréique échappât à ses atteintes, les enfants et petits-enfants de ce dernier étaient assurés de l'immunité ainsi que tous leurs descendants. Waters, il est vrai, n'avait point signalé ces particularités; mais nous verrons dans la suite que Huntington, en élargis-

sant ainsi le cadre des notions sur la chorée héréditaire, n'a pas toujours su se mettre à l'abri de la critique et de la contradiction.

En Europe, c'est Landouzy qui semble avoir signalé le premier cas de chorée chronique héréditaire. En 1873, en effet, il présente à la Société de Biologie un malade âgé de 37 ans, affecté, depuis sept années, de mouvements choréiques des membres inférieurs, avec de légères oscillations intermittentes des pouces, et quelques mouvements dans les doigts, mouvements s'exagérant tous sous l'influence de l'émotion. Il existait aussi quelques brusques contractions à la commissure labiale gauche. Le père et deux sœurs de ce malade auraient eu la même maladie; sa mère était morte d'une maladie mentale.

Les années suivantes, paraissent un certain nombre d'observations de chorée héréditaire dans les Revues médicales des deux mondes. Citons, entre autres, celles de Sinkler, de Macleod, etc.

Puis en 1884, Éwald attire de nouveau l'attention sur cette maladie, et remet en lumière le travail de Huntington. Il rapporte en même temps les observations de deux malades atteints de chorée chronique héréditaire, sans concomitance des troubles mentaux.

Dès lors les travaux se multiplient sur cette question.

En 1885, Cl. King publie un mémoire où il s'attache à donner une description exacte de la maladie, et de l'aspect que présentent les malades au repos ou pendant la marche.

La même année, Péretti fait paraître dans un long travail trois observations appartenant à une même famille dans laquelle on compte treize choréiques, et plusieurs cas d'affections nerveuses différentes.

En 1886, MM. Déjerine et Lannois produisent les premiers travaux français sur la maladie de Huntington, font connaître tous les travaux étrangers parus jusqu'alors, et cette forme de chorée.

En 1887, Huber rapporte de nouvelles observations de chorée héréditaire, où dix sujets d'une même famille sont atteints dans quatre générations successives.

Dans le Recueil d'Observations collectives rassemblé par S. Makensic, sur la chorée, on trouve une observation de West, dans laquelle la maladie s'étend à trois générations.

En 1888, Hoffmann, assistant du professeur Erb, en rapporte un cas comptant dix choréiques répartis en quatre générations. Chez la plupart, la maladie s'accompagne d'un affaiblissement intellectuel allant parfois jusqu'à la démence.

M. Lannois, agrégé à la Faculté de Lyon, communique à la Société des Sciences médicales de cette ville l'histoire d'une famille, reproduite et complétée dans la Thèse du Dr Lenoir, et à cette occasion fait paraître un long mémoire sur cette affection dans la *Revue de Médecine*.

M. le professeur Charcot présente à la Salpêtrière plusieurs choréiques héréditaires, et dans ses leçons du Mardi combat la distinction que les auteurs tendent à établir entre cette chorée et la chorée vulgaire.

Klippel et Ducelier publient la même année, dans l'*Encéphale*, une Observation de chorée héréditaire.

En 1889, M. Huet, dans une excellente Thèse sur la chorée chronique, publie plusieurs Observations de chorée héréditaire, et, tout comme son maître, M. Charcot, se montre disposé à confondre, dans un même groupe, les diverses chorées.

W. Sinkler donne l'histoire de deux familles de choréiques héréditaires, montre que certaines des lois de Huntington sont loin de s'appliquer à tous les cas, entre autres, la loi concernant l'immunité assurée aux descendants directs d'un fils de choréique héréditaire épargné par cette maladie, et surtout la loi fixant l'âge auquel débute cette affection. Il constate la nombreuse descendance des familles à chorée héréditaire, n'admet pas de différence entre la chorée de Huntington et la chorée de Sydenham, mais se montre tout disposé à ne pas confondre cette chorée de Huntington avec celle des vieillards.

T. Diller rapporte un nouveau cas de chorée héréditaire, et veut aussi voir une étroite parenté entre cette affection et la chorée de l'enfance, émet une opinion originale sur la pathogénie des diverses chorées, qui, selon lui, ne doivent former qu'un faisceau unique, composé de plusieurs variétés.

Citons encore Korniloff, Cl. King, Suckling, Cirincione, Hay, Pierraccini, qui publient un certain nombre de cas, et se livrent à diverses considérations sur la chorée.

En 1890, Biernacki rapporte un cas présenté à la

Clinique du professeur Popof à Varsovie, et le premier observé en Pologne. Il insiste longuement sur la question du traitement, et l'amélioration notable obtenue dans son cas par le traitement arsénical. Il émet l'opinion que le médecin serait loin d'être désarmé, si le malade l'appelait à son secours dès l'apparition des premiers symptômes.

En 1891, Baylac publie, dans le *Bulletin de la Société de Médecine de Toulouse*, une nouvelle Observation française, et en Amérique, C.-M. Hay rapporte un cas compliqué de goitre exophtalmique. Jolly et Remack présentent à la Société de Psychiatrie et de Neurologie allemande chacun un cas de chorée héréditaire, cas observés tous les deux dans la même famille. Jolly se prononce pour l'unité de la chorée, qu'il considère comme caractérisée par une excitabilité anormale des centres moteurs, amenant par la suite une altération des organes des fonctions psychiques. Frappé du caractère tout particulier de l'hérédité, qui est similaire dans la chorée, il se demande s'il ne faut pas y voir une anomalie anatomique ou fonctionnelle héréditaire du système nerveux, et si, en plus de cette disposition héréditaire, l'intervention d'une influence nuisible ou d'un virus particulier n'est pas nécessaire.

ÉTIOLOGIE

Dans la plupart des maladies du système nerveux, tant organiques que fonctionnelles, l'hérédité joue un rôle des plus considérables; et, si nous envisageons spécialement l'affection qui nous occupe, nous sommes frappé du caractère tout à fait original et insolite qu'elle revêt: ce caractère consiste dans la transmission similaire, directe, s'effectuant d'une façon immuable, d'un père ou d'une mère à son enfant, pendant plusieurs générations successives. C'est, d'ailleurs, ce trait distinctif qui attira l'attention des médecins qui, les premiers, observèrent cette maladie et la différencièrent de la chorée de Sydenham. Cette hérédité similaire a été, il est vrai, quelquefois constatée dans la chorée de Sydenham (faits de MM. Sée et Money, etc.); mais M. Déjerine répond ainsi dans sa thèse d'agrégation à l'objection que l'on pourrait présenter de ce chef: « La chorée vulgaire appartient bien à la grande famille « névropathique, elle s'accompagne bien de troubles « psychiques. Mais l'hérédité directe est loin de s'observer aussi rigoureusement que dans la maladie de

« Huntington. Nous avons vu la chorée vulgaire sur-
« venir chez des hystériques, des nerveux, chez des
« malades présentant des antécédents psychopathiques;
« nous la verrons accompagner la maladie de Basedow,
« se placer côte-à-côte avec l'épilepsie, l'hystérie, l'alié-
« nation mentale, mais l'hérédité de transformation est
« la règle, l'hérédité similaire, l'exception.

Huntington avait assigné, au début de cette affection, l'époque de la vie comprise entre trente ou quarante ans; mais les Observations publiées dans la suite ont bientôt obligé les auteurs à étendre ces limites. Dans le cas que nous avons nous-même observé, la maladie a débuté au plus à vingt-neuf ans chez De...; un de ses frères a été pris à vingt ans et l'autre à vingt-six ans. Il y a aussi un cas de Diller et un autre de Hoffmann où la chorée apparut à vingt ans, un autre de Lannois, où elle débuta à vingt et un ans.

De même la limite d'âge *maxima* a été bien souvent dépassée; nous n'en donnerons pour preuve que l'Observation de Joseph Vey, qui ne devient choréique qu'à quarante-six ans (Lannois).

De même le médecin de Long-Island avait affirmé que la chorée héréditaire frappait les deux *sexes* avec une égale fréquence. Or, il paraît résulter des recherches statistiques de Huet que cette maladie a une certaine prédilection pour le sexe masculin, puisque sur un total de cent quinze cas, il a trouvé soixante-six hommes et quarante-neuf femmes.

La *grossesse* aurait peut-être une certaine influence sur l'origine de la chorée, comme tendent à le faire

admettre notre Observation, où il est dit que la mère de De... devint choréique à la suite d'une couche, et l'histoire de la famille Vey. du docteur Lannois, dans laquelle Adèle-R. Vey. est prise de chorée à l'époque de son deuxième accouchement. Le cas, cité par Huber, d'une femme qui, à la suite de son premier accouchement, éprouva de l'affaiblissement intellectuel marqué et devint plus tard choréique, vient aussi à l'appui de notre thèse.

Huntington, qui avait observé surtout à Long-Island, croyait la chorée héréditaire à peu près spéciale à cette île; mais les faits recueillis depuis sous tous les climats montrent le peu d'*influence du terrain* sur le développement de cette maladie.

Les *antécédents rhumatismaux* n'ont qu'un rôle bien effacé dans l'étiologie. Dans cinq cas seulement, Huet signale des accidents rhumatismaux personnels ou familiaux. Il n'y a pas, croyons-nous, d'Observation où la concomitance d'affection cardiaque soit notée.

Les *émotions morales* vives, le choc nerveux, etc., sont impuissants à déterminer l'apparition de la chorée; mais ces causes ne sont pas sans influence sur la marche de cette affection, qu'elles peuvent aggraver.

Si, entre la chorée de Sydenham et l'*hystérie*, il existe de fréquents rapports de concomitance, il n'y a pas, jusqu'à présent, d'Observation de chorée d'Huntington où la coexistence de l'hystérie soit notée.

L'*épilepsie* accompagne de temps en temps la chorée chronique sans hérédité, comme le démontrent les Observations de Huet, d'Hoffmann, et le cas si frap-

pant du docteur Mayberry, rapporté par Diller, d'un garçon de seize ans atteint de chorée alternant avec des accidents épileptiques. Ce garçon n'a jamais d'accès comitial tant que durent les mouvements choréiques, qui se prolongent deux à trois semaines; ces mouvements cessent pendant un laps de temps à peu près égal et sont remplacés par des accès d'épilepsie, qui cessent à leur tour, et le même cycle recommence.

Hay a rapporté, en 1891, un cas de chorée de Huntington compliqué de *goître* exophtalmique, et, dans l'Observation II de la thèse de Lenoir, nous trouvons également le cas d'Adèle Vey, où est notée l'existence d'un goître volumineux; mais l'Observation ne mentionne pas l'existence d'exophtalmie, de tachycardie et des autres symptômes du goître exophtalmique.

SYMPTÔMES

Le *début* est toujours insidieux et les troubles choréïques procèdent lentement et graduellement, sans que l'on puisse saisir de cause occasionnelle dans le plus grand nombre des cas; mais sous l'empire d'une émotion vive, d'une frayeur, d'un chagrin violent, il peut survenir une aggravation marquée dans la marche des accidents.

Les *premières manifestations* sont habituellement les troubles moteurs; quelquefois, cependant, les troubles mentaux apparaissent tout d'abord, ainsi que cela se voit, dans la deuxième Observation de Huber, pour Elisabeth Rinderknecht, chez qui se manifesta, à l'âge de vingt-neuf ans, lors de son premier accouchement, un affaiblissement intellectuel notable, tandis que les mouvements choréïques n'apparurent qu'à trente-cinq ans. Il y a aussi deux cas de Huet où l'affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire paraît avoir précédé les troubles moteurs.

« Les *caractères des mouvements* dans la chorée chronique sont, à peu de chose près, les mêmes que dans la chorée vulgaire. Ils sont, en effet, désordonnés,

« involontaires, irréguliers et sans rythme défini. Ils
« sont continuels pendant l'état de veille et existent
« aussi bien pendant que le malade est en repos, que
« s'il marche ou est actif. Les secousses et les con-
« tractions musculaires se produisent rapidement,
« mais sans brusquerie. Pendant que ces mouvements
« s'exécutent, les parties affectées conservent leur sou-
« plesse, elles ne présentent pas ces raideurs que nous
« retrouverons dans d'autres affections avec mouve-
« ments involontaires; c'est que, en effet, lorsqu'un
« muscle se contracte, ses antagonistes sont relâchés;
« ceux-ci peuvent se contracter à leur tour et produire
« un mouvement contradictoire, mais alors le muscle
« qui était contracté, et qui devient antagoniste des
« nouveaux muscles en action, se relâche, il n'y a de
« contracture à aucun degré. (Huet.)

Les différences que présentent les mouvements choréiques chez les divers malades sont plus apparentes que réelles et tiennent à la période plus ou moins avancées de la chorée. Chez les uns, on observe de grands mouvements désordonnés, une véritable folie musculaire, qui reproduit les mouvements de la danse de Saint-Guy; leurs mouvements, combinés de mille manières, sont grotesques, souvent contradictoires, et ressemblent, suivant l'expression de Sydenham, aux gesticulations des bateleurs cherchant à provoquer l'hilarité. Cependant, on note presque toujours une légère différence avec la chorée vulgaire ou chorée des enfants: c'est une lenteur un peu plus grande dans les mouvements et une fréquence un peu moindre.

D'autres fois, au lieu de ce grand luxe de mouvements, on n'a devant soi que de légères secousses dans les muscles de la face, des doigts et des épaules, ou de continuels mouvements de tête à droite et à gauche, et *vice versa*.

Si les mouvements de la chorée chronique se font avec plus de lenteur que ceux de la chorée aiguë, ils conservent toujours, néanmoins, une certaine vivacité et restent loin de la lenteur des mouvements que l'on observe dans l'athétose double ou unilatérale.

Souvent, les malades cherchent à masquer leur instabilité musculaire, en se donnant l'air de faire tel ou tel acte déterminé. « Non seulement les muscles sont vivement secoués par des contractions involontaires, mais, en même temps, le malade s'agite continuellement et, en apparence, volontairement, comme s'il ne pouvait pas tenir en place; il y a une sorte d'instabilité, d'inquiétude musculaire. » (Lannois.)

Il n'est pas rare non plus de voir ces malades dans la position debout, assise ou couchée, prendre diverses attitudes, presque toujours les mêmes et ayant pour but de donner à leurs membres un point d'appui et de diminuer ainsi les mouvements volontaires. C'est ainsi que notre malade, lorsqu'il est au lit, place le plus ordinairement les mains sous la tête et, grâce à ce stratagème, en assure l'immobilité.

La face, est le point où débudent généralement les mouvements choréiques, puis ces troubles se propagent aux membres supérieurs, aux membres inférieurs et au tronc. Souvent, ce début passe inaperçu pour la per-

sonne atteinte, à moins qu'elle n'ait été mise sur ses gardes par l'existence de la même maladie chez plusieurs membres de sa famille. D'autres fois, les mouvements sont si peu marqués, qu'ils échappent à l'entourage, et c'est le malade lui-même qui se surprend, un beau jour, à avoir des mouvements des doigts, ou est averti, en se regardant dans une glace, des grimaces de sa figure. D'autres fois enfin, les premières manifestations du côté de la face ou des membres supérieurs ont passé inaperçues, et c'est la démarche titubante et ébrieuse des malades qui attire l'attention et, souvent, les fait d'abord prendre longtemps pour des ivrognes. Cette démarche ébrieuse peut, d'ailleurs, être un des premiers symptômes de la maladie, lorsqu'elle débute par les membres inférieurs, comme c'est le cas dans plusieurs Observations.

Puis la maladie devient envahissante; les troubles choréiques se généralisent; ce qui n'était que simple contraction d'un ou plusieurs muscles de la face, devient grimace; les légères oscillations de la tête, le soulèvement imperceptible des épaules deviennent de grands actes de dénégation, avec contorsion des muscles de la figure, des mouvements de grande étendue d'élévation de l'épaule, d'abaissement, de propulsion en avant, etc.

La répartition de ces divers mouvements choréiques se fait ordinairement dans l'ordre suivant :

A la face, les premiers muscles touchés sont ceux de la bouche. Les lèvres sont habituellement le siège des mouvements les plus variés et les plus étendus. Ils

consistent, surtout, en projection en avant, avec pincement des lèvres et renversement en dehors de leurs bords libres, « les malades font la moue » (Lenoir). Les commissures labiales peuvent être tirillées dans toutes les directions; parfois les lèvres sont serrées simplement l'une contre l'autre, ou bien, en même temps, se produit la contraction des muscles masticateurs et le serrement des dents; d'autres fois, les lèvres s'entrouvent pour se refermer aussitôt et, en même temps, la langue sort brusquement de la bouche et rentre avec la même rapidité. Tous ces mouvements, combinés de mille manières, donnent lieu aux grimaces les plus variées.

La langue, atteinte de bonne heure, en arrive bien vite à ne pouvoir être maintenue en dehors de la bouche; elle remue continuellement dans la cavité buccale, roule sur le plancher de la bouche, se renverse en arrière, se tourne de côté et d'autre ou claque contre le palais ou les parois buccales en produisant de petits bruits secs entendus à distance.

Le voile du palais et les muscles de la gorge participent fréquemment au désordre choréique, et l'on comprend pourquoi les aliments reviennent souvent par le nez dans l'acte de la déglutition.

Certains muscles de l'appareil respiratoire peuvent aussi être atteints: il n'est pas rare de voir la voix être bitonale; souvent aussi, les malades cessent de parler au milieu d'un mot ou d'une phrase, alors qu'ils continuent à ramuer les lèvres, comme une personne qui parle tout bas. C'est que le diaphragme est alors pris

de contractions brusques et irrégulières et que la colonne d'air qui passe dans le larynx a été brusquement supprimée. Puis, quand tout est rentré dans l'ordre, le malade continue sa phrase, jusqu'à ce qu'il s'arrête de nouveau, pour repartir un instant après. Alors même qu'ils sont peu manifestes et presque nuls à la face à l'état de repos, ces mouvements involontaires prennent une intensité des plus grandes, lorsqu'on fait le malade ouvrir la bouche ou tirer la langue, et c'est dans ces conditions que l'instabilité musculaire est le plus accentuée. Si c'est la bouche qui doit s'ouvrir, les malades tentent les plus grands efforts pour arriver au but, souvent sans pouvoir réussir, ou bien la bouche s'entr'ouvre pour se refermer aussitôt, ou bien encore elle reste entr'ouverte un certain temps, mais en changeant constamment de forme par suite des mouvements des lèvres ou du rapprochement involontaire des mâchoires. S'agit-il de tirer la langue au dehors, la première tentative est parfois couronnée de succès; mais alors la langue, une fois sortie, est constamment en mouvement et même rentre malgré tous les efforts du patient, qui est alors obligé d'avoir recours à certains artifices pour la maintenir au dehors; assez souvent même, la langue ne peut dépasser les arcades dentaires, avant que la bouche se soit déjà refermée, et si les malades tiennent à faire franchir à leur langue l'orifice buccal, ils sont obligés de fixer d'une main le menton, pour maintenir la bouche ouverte, et même, en ce cas, malgré leurs efforts réitérés, ils ne réussissent pas à mieux faire.

Il y a des troubles marqués de la parole, tels, d'ailleurs, que peuvent les comporter les désordres choréïques se produisant non seulement aux lèvres, à la langue, au voile du palais et au pharynx, mais encore dans les muscles respiratoires. Cependant ces désordres ne se montrent pas d'emblée avec toute leur gravité, et l'articulation des mots reste tout d'abord à peu près indemne; mais peu à peu les troubles s'accroissent et se présentent sous diverses apparences. Assez souvent, ce n'est qu'un trouble léger dans la prononciation des mots dus aux mouvements de la langue, des lèvres et du voile du palais; la parole est nasonnée, les syllabes sont mal articulées et peu distinctes les unes des autres, elles se confondent comme si le malade parlait la bouche pleine. D'autres fois, les malades sont quelque temps avant de pouvoir maîtriser les mouvements involontaires et restent plusieurs secondes avant de pouvoir prononcer le premier mot, les mots qui suivent, étant prononcés avec facilité; ou bien ils s'arrêtent tout court au milieu d'une phrase ou au milieu d'un mot, soit qu'ils ne puissent maîtriser les mouvements involontaires des muscles, de l'articulation, soit que la colonne d'air qui traverse le larynx se trouve brusquement interrompue par une contraction soudaine du diaphragme; puis ils reprennent leur conversation.

Dans la suite, les désordres de la parole peuvent être si accentués, qu'elle devient à peu près incompréhensible; mais il faut tenir compte alors de l'intervention d'un nouveau facteur, de l'état de déchéance intellectuelle dans lequel ils sont tombés.

Passons maintenant aux muscles de la partie supérieure de la face. Le plus souvent, les mouvements choréiques n'y ont qu'une faible intensité, surtout au début de la maladie. Cependant les sourciliers, les releveurs des paupières, les muscles pauciers du front, sont souvent animés de mouvements considérables et produisent le plissement et le déplissement du front, l'élévation, l'abaissement et le rapprochement des sourcils, etc.

M. Lannois a trouvé que le plus souvent les muscles du globe de l'œil étaient indemnes. « Il y a, dit-il, du côté de la face une immunité relative, que j'ai cru un instant être absolue; c'est celle des muscles du globe oculaire. Beaucoup de malades ont des mouvements considérables dans les paupières (surtout dans le releveur) et les muscles sourciliers, mais les globes oculaires suivent sans difficulté l'objet que l'on déplace devant eux. » Cette particularité a été constatée à nouveau par Huet dans presque tous les cas qu'il a observés; elle n'existe pas dans notre Observation, où les muscles du globe ont des mouvements choréiques faibles, à peu peu près synchrones des mouvements des paupières.

Les membres supérieurs sont pris de bonne heure, souvent en même temps que la face, quelquefois auparavant. C'est aux doigts et aux mains que débute ordinairement les mouvements choréiques. Les malades ont des mouvements forcés d'extension, de flexion, d'abduction et d'adduction des doigts; le plus souvent un ou deux doigts sont plus frappés que les autres,

surtout le pouce et l'index. Le pouce s'applique de diverses manières contre l'index ou se met en opposition avec les autres doigts; dans certains cas on se croirait en face d'une maladie de Parkinson.

Puis les mouvements se propagent aux épaules, si déjà celles-ci ne sont pas atteintes. Très irréguliers, ces mouvements consistent en mouvements d'élévation, de projection en avant et en arrière, simultanés ou alternés; ils se combinent d'ailleurs entre eux de diverses façons et s'associent de mille manières aux mouvements des autres parties du corps.

Généralement les membres inférieurs sont atteints plus tard et plus légèrement; et les mouvements choréiques, comme aux membres supérieurs, sont surtout prononcés vers des extrémités, aux orteils et aux pieds (flexion, extension, adduction, abduction de la pointe du pied, rotation de la plante du pied en dedans ou en dehors, etc.).

Dans la station debout les malades piétinent sur place, soulèvent une jambe, puis l'autre, plient l'un ou l'autre genou, s'affaissent un peu sur les genoux pour se redresser ensuite.

« La démarche est tout à fait caractéristique de plus
« souvent : le malade fait rapidement trois ou quatre
« pas, balançant ses jambes d'une façon irrégulière,
« puis s'arrête brusquement. Les genoux sont tendus
« en arrière, le corps légèrement penché en avant, et le
« malade reste ainsi fixé pendant que tous les muscles
« du corps, de la face et des membres s'agitent d'une
« manière incessante. Il lance alors son corps comme

« s'il allait tomber sur la face, mais il reprend son
« équilibre et parcourt une petite distance d'une façon
« à peu près normale. Puis il fait de nouveau quelques
« pas rapides, et le cycle recommence. » (Lenoir).

Souvent les malades ont une brusque inclinaison latérale du tronc, due selon Lannois à la brusque flexion d'un genou, et le malade est obligé, pour ne pas tomber, de faire un mouvement de côté plus ou moins accusé; Lenoir voit dans ce fait la principale cause de la démarche ébrieuse signalée dans nombre d'Observations.

Fréquemment les choréiques font des chutes, dues pour la plupart aux inégalités du sol, aux légers obstacles rencontrés sous leurs pas, ou bien à l'impossibilité où s'est trouvé le patient de reprendre son équilibre dans le cas de flexion unilatérale du genou trop accentuée.

Au tronc, mêmes mouvements variés et pleins d'irrégularité : mouvements d'extension, de flexion, d'inclinaison latérale, de rotation autour de l'axe vertical; parfois la partie supérieure du tronc est plus agitée, d'autres fois c'est la partie inférieure qui remue davantage, et le bassin se trouve projeté directement en avant, en arrière, porté en rotation d'un côté ou de l'autre, etc. Huet a vu dans un cas le crémaster participer de la façon la plus nette aux mouvements choréiques; chez De... cette particularité est également manifeste.

Le plus souvent ces désordres choréiques se répartissent d'une façon égale dans les deux moitiés du

corps; quelquefois, cependant, ils prédominent d'un côté, surtout pour la face et les membres supérieurs.

Tous ces mouvements désordonnés sont augmentés par les émotions, la peur, la colère, etc., absolument comme dans la chorée vulgaire. Le sommeil amène presque toujours leur cessation complète, ou tout au moins les atténue dans une grande proportion.

Tous les auteurs signalent l'influence marquée de la volonté, qui peut faire cesser pour quelque temps les mouvements choréiques. Lannois, qui attache à cette particularité l'importance d'un signe pathognomonique, en a sans doute exagéré la valeur diagnostique, puisque cette même influence de la volonté est signalée dans la chorée chronique ordinaire ou des vieillards, et même dans la chorée du jeune âge, au début ou à son déclin.

D'ailleurs, l'influence de la volonté ne produit pas l'arrêt des mouvements involontaires aussi complètement que l'a prétendu Lannois, surtout lorsque la maladie date de longtemps et s'accuse par des désordres marqués. C'est surtout au début que cette intervention de la volonté est efficace; mais plus tard elle devient absolument insuffisante. En outre, cet arrêt, lorsqu'il a lieu, se produit seulement dans les parties qui entrent en action dans l'acte à accomplir, tandis que les gestulations augmentent habituellement dans les autres régions du corps, par un phénomène de syncynésie sur lequel a insisté M. le professeur Charcot. Les malades peuvent porter un verre ou une cuillère à la bouche, saisir les menus objets tels qu'un crayon, une plume,

accomplir des actes complexes, tels que, enfiler une aiguille, etc. Certains ont besoin d'attendre quelque temps avant d'accomplir l'acte intentionnel; ils se recueillent pour ainsi dire et semblent méditer un instant l'acte qu'ils vont accomplir. Pendant ce temps d'expectation les mouvements choréiques s'exagèrent, lorsque brusquement les désordres moteurs sont maîtrisés, et l'acte commandé s'accomplit avec célérité.

Pendant assez longtemps l'écriture est possible; mais il y a ceci de particulier, comme d'ailleurs pour tous les mouvements volontaires d'une certaine durée, c'est que petit à petit, si la séance se prolonge, les caractères sont moins bien formés, et que la fatigue survient rapidement.

L'écriture est irrégulière; les lettres, plus ou moins informes, sont parfois enchevêtrées les unes dans les autres, ont des brisures irrégulières et peu nombreuses dans les jambages, et un défaut de proportion entre les diverses parties constituantes. Les lignes de l'écriture suivent le plus souvent une pente irrégulière, ou dessinent des sinuotés répétées. Tous ces désordres peuvent, jusqu'à un certain point, simuler les troubles graphiques de la paralysie générale.

Les reflexes tendineux, particulièrement les reflexes patellaires, sont habituellement exagérés, tandis que dans la chorée de Sydenham ils sont le plus souvent affaiblis ou normaux.

La sensibilité cutanée est presque toujours intacte dans tous ses modes, contact, température, douleur.

Les sens spéciaux de l'ouïe, de la vue, du goût et

de l'odorat n'offrent pas non plus de troubles notables. Jamais de troubles du sens musculaire, jamais de signe de Romberg.

La force musculaire est assez bien conservée pendant longtemps, et les muscles, quoique amaigris, ne présentent pas d'atrophie; néanmoins, l'essai des forces au dynamomètre dénote bien souvent un chiffre légèrement au-dessous de la normale.

Les fonctions diverses de la vie organique s'accomplissent le plus souvent d'une façon régulière; à noter seulement les troubles de la déglutition et de la respiration dont nous avons déjà parlé.

Le corps thyroïde a été quelquefois trouvé augmenté de volume, et une fois il y a eu en même temps de l'exophtalmie.

Les accidents de gâtisme peuvent se voir dans une période avancée, alors que le malade en est arrivé à une déchéance intellectuelle profonde.

Pas de modifications notables dans le taux et la composition des urines : ni sucre, ni albumine; les quantités d'urée, d'acide urique et d'acide phosphorique sont normales.

A tous ces phénomènes somatiques s'ajoutent certains phénomènes psychiques frappants. Ils consistent principalement en un affaiblissement graduel et progressif de la mémoire et de l'intelligence, pouvant aller jusqu'à la démence la plus complète. Cet affaiblissement intellectuel apparaît dès le début, peut même précéder l'apparition des troubles moteurs. Le plus souvent les troubles intellectuels se dessinent avec lenteur

et n'arrivent que progressivement à la déchéance intellectuelle complète. A quelques rares exceptions près, les malades sont tous frappés dans leur intelligence, qui est toujours plus ou moins amoindrie.

Beaucoup de ces malades, se sachant atteints d'une maladie incurable, sont portés à la tristesse, à la mélancolie, fuient le commerce de leurs semblables et recherchent la solitude. Ils peuvent même être pris d'accès de désespoir et en arriver aux idées de suicide.

Mais cette énergie dans les résolutions et cette intensité avec laquelle les malades peuvent ressentir leurs misères, s'affaiblissent elles-mêmes bientôt; et cet état de dépression mentale, avec tendance au suicide, s'évanouit graduellement, à mesure que se prononce l'affaïssissement intellectuel. Le choréique devient alors indifférent à tout : il n'a plus l'esprit assez lucide pour s'occuper de ses affaires, il a le regard vide et fixe. Finalement survient l'obnubilation intellectuelle complète, la démence, en un mot, avec tout son cortège.

A ces troubles psychiques peuvent s'ajouter, par exception, d'autres troubles mentaux, irritabilité, idées de persécution, mégalomanie, excitations maniaques, hallucinations, cauchemars, etc.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. PATHOGÉNIE

Notre ignorance est encore malheureusement à peu près complète sur l'anatomie pathologique de la chorée chronique héréditaire, en raison des résultats négatifs fournis jusqu'à ce jour par les examens nécropsiques. Pour nous faire au moins une idée grossière des lésions probables et de la localisation possible de ces lésions, force nous est donc de nous reporter aux tableaux des désordres anatomiques trouvés à l'autopsie de malades atteints d'affections ayant avec la chorée chronique une étroite parenté, et aux résultats expérimentaux des physiologistes, et de baser nos déductions sur ces données anatomo-physiologiques.

Ainsi, nous savons que l'hémichorée symptomatique correspond à des lésions d'un point déterminé de la partie postérieure de la capsule interne.

Des recherches expérimentales ont d'ailleurs prouvé que la moelle épinière contribue à entretenir les mouvements choréiformes : la section de l'axe médullaire, faite par Chauveau au-dessous du crâne, sur un chien choréique, atténua, il est vrai, les mouvements anor-

maux, mais ne put les abolir ; cette expérience fut d'ailleurs répétée avec les mêmes résultats par Carville et P. Bert.

M. Pierret, de Lyon, a aussi démontré qu'une lésion des faisceaux moteurs, dans un point quelconque de leur parcours, peut produire des mouvements choréiformes, et M. Foucheraud, son élève, a réuni dans sa Thèse inaugurale un certain nombre de faits confirmant absolument les idées de son maître.

D'autre part, des lésions corticales, par exemple, celles qui se voient dans la paralysie générale, peuvent aussi donner lieu à des troubles choréiques.

De sorte qu'il semble bien établi par tous ces faits, que les lésions de la chorée héréditaire, si lésions il y a, et quelle qu'en soit la nature, ont pour siège l'ensemble de l'axe encéphalo-rachidien ; mais comme Huet, et pour les mêmes raisons, nous sommes portés à penser que les lésions doivent se rencontrer principalement du côté de la substance corticale, étant donné « les lésions fréquentes des méninges ou des circonvolutions dans les autopsies de choréiques et les troubles intellectuels et mentaux que présentent tôt ou tard les choréiques chroniques. » Huet.

Si nous sommes mal renseignés sur la localisation précise des lésions anatomiques, aussi bien que sur la nature de ces lésions, de même nous manquons de notions précises sur la valeur de la cause qui a pu les engendrer. Les théories cependant n'ont pas manqué pour en expliquer la genèse. La théorie embolique, qui rattache ces lésions à des embolies capillaires d'origine

endocarditique, embolies atteignant les centres nerveux, ganglions et capsule interne, a joui pendant longtemps de la faveur du monde médical; malheureusement les deux ordres de lésions qu'elle comporte, endocardite et embolie cérébrale, sont loin d'être constantes, et dans un nombre infini de cas où on a trouvé ces lésions, on n'a jamais eu à signaler de désordres choréiformes.

Par analogie avec ce qui se passe dans les accidents éclamptiques et urémiques, d'autres ont cru pouvoir expliquer la chorée par l'existence d'un simple état dyscrasique du sang, ou d'un virus particulier agissant sur certaines régions des centres nerveux, sans faire intervenir de lésions particulières du système nerveux.

Enfin, pour MM. Joffroy et Comby, la chorée, chorée de Sydenham s'entend, serait une névrose cérébro-spinale de croissance, tandis que, pour d'autres, en particulier pour M. le professeur Sée, elle serait une manifestation rhumatismale.

Selon les écoles, les opinions ont également varié sur la véritable nature de la chorée héréditaire, et de même que certains n'ont voulu voir en cette affection qu'une simple variété de la grande famille chorée, de même d'autres se sont refusé à reconnaître une parenté aussi étroite entre la maladie de Huntington et la chorée de Sydenham.

« Je suis porté à croire, dit T. Diller, que les autopsies démontreront que la chorée ne dépend pas d'un processus morbide bien défini, mais que, comme l'épilepsie, elle repose sur un certain nombre de modi-

« fications du cerveau ou de ses enveloppes, lesquelles
« produisent toutes essentiellement le même trouble
« moteur. Je crois, en outre, ajoute le même auteur,
« que l'avenir prouvera que les différences observées
« entre la chorée de l'enfance et la chorée des adultes,
« et des vieillards (y compris la chorée héréditaire),
« résultent uniquement de la différence de longueur de
« temps pendant lequel les causes agissent, les effets
« de ces causes sur les cellules ou les fibres nerveuses
« étant pratiquement les mêmes. Dans la chorée de
« l'enfance un virus choréique, une dyscrasie du sang ou
« un certain nombre de petites embolies disparaissent
« trop rapidement, pour qu'elles produisent une lésion
« ou un état pathologique incurables de l'appareil
« moteur du cerveau. » Et Diller cite à l'appui de sa
thèse, les grosses lésions encéphaliques, trouvées par
MacLeod dans deux cas de chorée chronique dont l'un
avec hérédité similaire, et les lésions également dura-
bles trouvées chez les hémiplegiques post apoplec-
tiques. Il est vrai qu'il a soin d'ajouter « que dans
« quelques cas des altérations chimiques délicates, ou
« une sclérose générale peut être la cause permanente
« de troubles choréiques chroniques; que, en ce cas
« pourtant, il serait bien difficile, même impossible, de
« démontrer l'existence d'une altération du système
« nerveux, et qu'en pareille occurrence on en serait
« encore réduit à qualifier cette maladie de simple
« trouble fonctionnel. »

Warton Sinkler croit aussi à un changement dans la
structure du cerveau, et base son opinion sur l'exis-

tence de troubles intellectuels, la persistance et l'aggravation graduelle des mouvements choréiques ; mais en ce qui concerne l'unité de la chorée, il sépare catégoriquement la chorée de Huntington de la chorée de Sydenham, et croit au contraire à une grande ressemblance anatomo-pathologique entre la chorée héréditaire et la chorée des vieillards.

A l'exemple de l'Ecole de la Salpêtrière, Jolly se montre tout disposé à ne point voir de différence sensible entre la chorée chronique même héréditaire et la chorée de Sydenham. La chorée serait une maladie unique, caractérisée par un état spécial d'excitabilité anormale des centres moteurs, amenant l'altération des organes chargés des fonctions psychiques. Les formes aiguë et chronique existeraient comme pour toute autre maladie. Parlant de l'hérédité similaire observée par Huntington, il croit ne devoir la considérer que comme le produit de la transmission héréditaire de certaines anomalies du système nerveux, d'ordre anatomique ou fonctionnel, et les gens nés avec ces altérations héréditaires du système nerveux, deviendraient choréiques de ce fait, ou sous l'influence d'une cause occasionnelle.

En France, MM. Déjerine, Lannois et Lenoir ont nettement placé la maladie de Huntington dans une catégorie spéciale, tandis que M. Charcot, l'éminent chef de l'Ecole de la Salpêtrière, se refuse à établir ainsi des distinctions, et veut conserver à la chorée son unité nosographique. « La chorée est une, dit-il ; elle est une comme l'hystérie, quelles que soient les

« modifications variées et multiples que le type peut
« revêtir, sous l'influence de l'intervention des divers
« éléments étiologiques. »

Ainsi donc, nous ignorons la nature et la localisation des lésions de la chorée chronique héréditaire ; de plus les neuropathologistes discutent encore sur l'essence même de cette affection, les uns la considérant comme une entité morbide spéciale, les autres au contraire lui attribuant la valeur d'une simple variété du groupe clinique chorée, trouvant ainsi insuffisantes les raisons que les premiers invoquent, pour en faire une maladie spéciale, parfaitement définie.

Si, malgré notre incompetence, il nous était permis d'émettre une opinion, nous ne cacherions pas nos préférences marquées pour la conception soutenue par Huntington, Déjerine, Lannois, Diller, etc. Imbu de cette idée que les mêmes causes produisent toujours les mêmes effets, et que les mêmes effets sont toujours le résultat des mêmes causes, nous avons beaucoup de peine à voir dans deux affections qui s'attaquent en général l'une à l'enfance, l'autre toujours aux adultes, qui ont une marche, une durée, un pronostic et une terminaison absolument différentes, qui ont également une façon toute différente de se comporter vis-à-vis des descendants, nous ne pouvons voir dans ces deux affections les manifestations d'une seule et même maladie, les effets d'une même cause primordiale, et l'œuvre de synthèse, entreprise par différentes écoles, nous semble destinée à subir un échec certain.

D'ailleurs, à notre humble avis, on s'est peut-être

trop appliqué à chercher des différences d'ordre secondaire, basées par exemple sur l'état des réflexes, l'influence de la volonté sur les mouvements choréiques, sur la gravité des troubles psychiques, etc., bien que toutes ces différences dans les symptômes proclament elles-mêmes une différence de cause première. Mais alors même que ces différences dans les détails n'existeraient pas, quand même il y aurait similitude parfaite dans la symptomatologie des deux affections, nous basant sur les grands signes différentiels énumérés plus haut, nous n'hésiterions pas quand même à reconnaître la nécessité de la division dont nous venons de parler.

DIAGNOSTIC

La diagnostic de la chorée héréditaire est généralement de ceux que l'on peut établir sans beaucoup de difficultés, puisque bien peu de maladies pourraient être confondues avec cette affection.

Cependant, un certain nombre de maladies du système nerveux ont avec elles quelques traits de ressemblance, et pourraient au premier abord mettre le clinicien dans l'embarras.

Nous allons donc mettre en relief les principaux caractères qui permettent d'éviter toute confusion.

Nous commencerons par le chapitre des diverses chorées, que, selon nous, on a voulu à tort comprendre dans le même groupe morbide que la chorée de Huntington.

La chorée de Sydenham (chorea minor), est en général une affection spéciale à l'enfance et à l'adolescence; l'hérédité similaire est tout à fait exceptionnelle; la durée ordinaire est de quelques mois, et la terminaison habituelle, la guérison. Les réflexes patellaires sont

normaux ou affaiblis ; les mouvements volontaires exagèrent les désordres musculaires, du moins pendant toute la période *d'acmé* de la maladie, et ce n'est qu'au début et à la fin, alors que les mouvements ont peu d'intensité, que la volonté peut agir sur eux.

La chorée héréditaire, au contraire, commence à l'âge adulte, possède une hérédité similaire, à une marche chronique et une terminaison généralement fatale. Les reflexes patellaires sont en général très prononcés, et la volonté possède longtemps assez d'empire sur les mouvements choréiques.

La chorée des femmes enceintes (chorea gravidarum), qui n'est d'ailleurs que la chorée de Sydenham, peut quelquefois donner lieu à confusion avec la chorée héréditaire, qui, comme nous l'avons vu plus haut, a au moins débuté deux fois à l'occasion d'une grossesse. Mais chez ces deux malades les mouvements choréiques ont débuté insidieusement après l'accouchement ; et ce seul début, avec les caractères particuliers qu'il présente, permet déjà de reconnaître l'affection ; toute hésitation cessera bientôt si l'on s'enquiert de l'hérédité, à moins que l'on ne soit en présence du cas qui commence la série. De plus, la chorée gravidique atteint le plus souvent les primipares, guérit avant l'accouchement, en tout cas se continue rarement pendant l'allaitement, tandis que la chorée héréditaire survient plutôt après l'accouchement, indistinctement après le premier, le deuxième, etc., pour se continuer indéfiniment.

Une confusion plus facile est celle que l'on peut faire

avec la *chorée des vieillards*. Si dans quelques cas cette dernière peut évoluer rapidement, et se terminer en quelques semaines par la guérison, elle suit bien plus souvent une marche chronique, et se montre ainsi avec tous les caractères de la chorée héréditaire. Les seuls éléments de différenciation sont en ce cas l'âge du début, et surtout la notion d'hérédité similaire. On peut, il est vrai, se trouver en face d'un cas destiné à être le premier d'une série; mais alors on devra tenir grand compte de l'âge avancé du malade, étant donné que la chorée héréditaire ne débute point après cinquante ans.

La *chorée hystérique* (chorea major), qui n'offre de commun que le nom avec la maladie que nous étudions, ne nous arrêtera pas plus longtemps.

L'*hémichorée symptomatique* a, comme la chorée héréditaire, une très longue durée; mais elle est localisée exactement à une moitié du corps, caractère qui n'a jamais été signalé dans la chorée de Huntington. Il est vrai que, dans cette dernière, les mouvements choréiques prédominent souvent d'un côté; mais il y a toujours aussi des mouvements choréiques du côté opposé; en outre, l'hémichorée symptomatique est presque toujours associée à une hémiplégie motrice ou sensitive, ou bien à la fois motrice et sensitive. D'ailleurs, l'importance des symptômes qui ont précédé l'hémichorée, ne permet pas l'hésitation; mais le cas est plus délicat, s'il s'agit d'hémichorée prae-hémiplegique, et alors il faut surtout tenir compte du mode de début, qui est toujours brusque dans l'hémichorée symptomatique.

Après la chorée nous placerons *l'athétose double*, qui d'ailleurs se rapproche beaucoup de la chorée, dont elle est la plus proche parente. M. Huet, dans sa thèse, consacre au diagnostic entre cette intéressante affection et la chorée chronique un excellent article dont nous allons donner le résumé, en complétant sur les points qui concernent spécialement la chorée héréditaire.

L'athétose commence dans le bas âge, très exceptionnellement à l'âge adulte ; la chorée héréditaire, au contraire, est essentiellement une maladie de l'âge adulte. L'athétose double n'est qu'exceptionnellement, tandis que la chorée héréditaire est toujours une maladie familiale.

L'athétose, il est vrai, s'accompagne de faiblesse intellectuelle et d'imbécillité plus ou moins marquée, mais cette faiblesse intellectuelle, loin de s'aggraver, comme dans la chorée héréditaire, tend à diminuer, et les malades sont susceptibles d'une certaine éducation.

Dans l'athétose double, les troubles moteurs ont à peu près le même siège de prédilection que dans la chorée héréditaire ; l'émotion exagère également les mouvements athétosiques, et les actes intentionnels sont en général possibles, malgré les mouvements involontaires. Mais à l'occasion de ces actes intentionnels, les mouvements involontaires augmentent beaucoup plus, surtout dans la première moitié du temps de l'acte ; et surtout ces mouvements involontaires, au lieu de s'accomplir avec une molleuse souplesse, comme dans la chorée, s'accompagnent de

raideur, de contracture de tous les muscles affectés, et
• ces contractures finissent toujours par déterminer
• au côté des membres, principalement aux mains, des
• déformations articulaires et des déviations des doigts
• assez semblables à celle du rhumatisme noueux. »

La démarche est spasmodique et n'est souvent possible qu'à un âge très avancé. « La parole est aussi
• troublée en raison de l'état de contracture des muscles de l'articulation ; mais elle ne ressemble pas à
• celle de la chorée chronique ; elle se rapproche plutôt
• de celle de la sclérose en plaque ; elle est lente ; trahissante, plus ou moins scandée, souvent un peu nasale, plus ou moins scandée, souvent un peu nasale
• sonnée et gutturale ; elle s'accompagne de contractions involontaires très prononcées des muscles des
• lèvres, et des autres muscles de la face, dans
• lesquels on reconnaît facilement l'état spasmodique
• dont nous avons parlé. » Huet.

La maladie des tics convulsifs est certainement l'affection qui a été le plus souvent confondue avec la chorée. Grâce aux travaux de Gilles de la Tourette, de Guinon, et de M. le professeur Charcot, l'erreur est aujourd'hui moins facile à commettre. La maladie des tics, dont le début a lieu dans un âge peu avancé, le plus souvent avant, quelquefois pendant l'adolescence, doit souvent son origine à une cause occasionnelle, à une émotion morale vive, à une peur, etc. La maladie de Huntington s'attaque aux adultes, sans cause occasionnelle appréciable, sauf peut-être la grossesse. L'une et l'autre affection sont héréditaires, mais l'hérédité similaire est tout à fait exceptionnelle dans la maladie des tics.

Si les tics sont localisés à la face ou aux membres supérieurs, on pourrait les confondre avec les troubles moteurs de la chorée chronique, qui débute habituellement par ces mêmes régions et peuvent y rester cantonnés pendant longtemps. Si d'ailleurs les tics sont plus généralisés, on peut de même hésiter, et les prendre pour une chorée plus avancée et plus intense. Mais dans les deux cas un examen minutieux de ces mouvements permet d'en démasquer la véritable nature. Dans la maladie des tics, en effet, les mouvements se produisent avec brusquerie et soudaineté. « Tout à coup, dit Lannois, la grimace ou la gesticulation se produit une ou deux fois à plusieurs reprises, puis tout rentre dans un ordre complet ou relatif, pour se renouveler de la même façon après un intervalle plus ou moins long. »

De plus, ces mouvements ne sont ni incoordonnés, ni absurdes, mais semblent toujours être, sinon la reproduction sincère, au moins la caricature d'actes naturels, ainsi que l'a démontré Guinon. Ils sont systématisés, soumis à l'empire de la volonté, qui peut, souvent au prix de grands efforts, les arrêter pendant un temps parfois très long ; mais après cette pause forcée, qui s'accompagne fréquemment d'un grand sentiment d'angoisse, il se produit une recrudescence marquée, et même une sorte de débordement dans les mouvements involontaires.

Rien de tout cela chez les choréiques héréditaires, où les mouvements sont moelleux, se font sans ordre et avec des changemens sans cesse répétés ; ils man-

quent de coordination, sont continus et moins soumis à l'empire de la volonté, qui ne peut que les atténuer pendant quelque temps, et seulement dans les muscles qui accomplissent les actes intentionnels, tandis que dans les autres parties du corps les mouvements choréiques sont exagérés.

Si l'on ajoute à ce tableau différentiel l'émission involontaire et brusque de sons, de mots, d'exclamations souvent ordurières, variant suivant les malades (choprolalie de Gilles de la Tourette), cette disposition à répéter involontairement les mots entendus ou les gestes observés (écholalie et échokynésie de Charcot), enfin la disposition de l'état psychique, caractérisée par la présence d'idées fixes, obsédantes, involontaires, (arithmoméne, agoraphobie, etc.), tous symptômes introuvables dans la chorée, on aura ainsi à sa disposition une ample collection de moyens d'établir le diagnostic dans les cas les plus variés.

La maladie de Parknison peut facilement se confondre avec la chorée héréditaire, si l'on se contentait d'un examen superficiel : même début insidieux à l'âge adulte, même influence de la volonté sur les troubles moteurs. Mais dans la paralysie agitante, la présence d'un véritable tremblement, et surtout l'attitude spéciale des malades, leur air *soudé*, leur *masque* immobile et *figé*, la raideur de leurs membres et de leur corps empêcheront une méprise. La démarche des choréiques avec propulsions momentanées, entrecoupées d'arrêts brusques, et accompagnée des mimiques les plus variées, n'a rien de commun avec la démarche

raide et régulièrement accélérée du paralytique, qui semble courir sans cesse vers son centre de gravité. De plus, les mouvements des paralytiques ont une faible amplitude, et ne peuvent prendre l'apparence des mouvements choréiques toujours incoordonnés et d'une plus grande amplitude.

La maladie de Friedreich a plus d'un point d'analogie avec la maladie de Huntington. Dans ces deux affections, familiales et héréditaires, il existe également des troubles d'incoordination motrice, une démarche ébrieuse, mal assurée, des troubles de la parole, ainsi que des mouvements involontaires de la tête, du tronc et des membres, à l'état de repos. Mais dans la maladie de Friedreich les mouvements involontaires qui s'exécutent au repos, portent à la fois sur un membre ou sur un segment de membre tout entier, et ne constituent nullement de petits mouvements de détail, comme dans la chorée chronique ; ils ne sont pas aussi variés, aussi multipliés, aussi irréguliers que les mouvements de la chorée. Et si dans la chorée les mouvements involontaires diminuent dans les parties du corps qui doivent agir sous l'influence de la volonté, dans la maladie de Friedreich, au contraire, l'incoordination motrice apparaît surtout à l'occasion des mouvements intentionnels. D'ailleurs, le signe de Romberg fait défaut dans la chorée. La parole est surtout scandée et traînante dans le tabes héréditaire, tandis qu'elle se distingue par des arrêts brusques au milieu d'une phrase ou d'un mot, par du nasonnement, ou une prononciation confuse et empâtée dans la chorée héréditaire.

ditaire. En outre, dans l'une les reflexes du genou sont abolis, ils sont plutôt exagérés dans l'autre. La première apparaît dans l'enfance ou l'adolescence, la seconde est une maladie de l'âge adulte.

Le *paramyoclonus multiplex* ne saurait faire errer le diagnostic. Les mouvements involontaires ne se reproduisent, en effet, que par intervalles irréguliers, au lieu d'être continus comme dans la chorée. Ils sont brusques, et résultent de secousses musculaires analogues à celles que peut produire une décharge électrique ; ils seraient le plus souvent d'ailleurs limités aux extrémités des membres, et envahiraient rarement les muscles de la face, tous caractères qui manquent à l'histoire de la chorée héréditaire.

La sclérose en plaque et la paralyse générale se distinguent facilement de la chorée héréditaire. Il y a bien dans ces deux affections divers troubles de la parole, de l'intelligence et du mouvement, tout comme dans la chorée héréditaire ; mais les différences cliniques sont trop évidentes et trop nombreuses pour que nous nous arrêtions à les mettre en lumière, et si l'on tient compte également des autres signes propres à ces deux maladies, il ne peut y avoir d'incertitude dans le diagnostic.

MARCHE. DUREE. PRONOSTIC. TRAITEMENT

La chorée Huntington, dont le début est le plus souvent insidieux, se développe lentement et progressivement, et met des années pour obtenir son épanouissement complet.

Les troubles moteurs, qui sont la plupart du temps les premiers en date, sont peu prononcés au début, et peuvent conserver longtemps le caractère de mouvements à petit rayon; mais généralement avec les années, et sous l'influence d'impressions morales vives, chagrins, mouvements de colère, ils deviennent beaucoup plus marqués; ce sont alors les mouvements à grand rayon, qui se voient en réalité bien rarement.

On peut dire que presque toujours les troubles moteurs débutent à la face, ou aux membres supérieurs. Le cas de Landouzy et le cas dont nous rapportons l'observation, où les mouvements choréiques ont débuté par les membres inférieurs, sont exceptionnels.

Contemporains des mouvements choréiques, pouvant d'ailleurs débiter avant ces troubles moteurs, ou

bien n'apparaître que bien des années après ceux-ci, les troubles psychiques ont aussi un développement tout à fait lent et insidieux. Au début, l'intelligence est en somme peu atteinte, et les malades sont seulement tristes, déprimés, en raison des inquiétudes que leur donne leur maladie, et de la situation pénible qu'elle leur crée dans la société. Puis vient aussi l'affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence, qui s'effectue avec lenteur et par dégradation, les malades passant ainsi par diverses étapes : tristesse, mélancolie, désespoir, idées de suicide, indifférence, apathie, et pour terminer, démence.

Aucune relation bien établie n'existe entre les troubles moteurs et les troubles psychiques ; et le développement des troubles psychiques, par exemple, ne s'effectue pas en raison directe, ni inverse, du développement des désordres moteurs. Chez les uns, les troubles moteurs sont encore peu prononcés, malgré le nombre des années écoulé depuis leur apparition, tandis que les désordres psychiques ont déjà acquis une importance grave ; chez d'autres malades, affligés de mouvements choréiques étendus, la mémoire et l'intelligence sont pour ainsi dire intacts.

La durée de la chorée héréditaire est toujours très longue, et il existe plusieurs Observations de Peretti, Hoffmann, Huber, Lannois et Huet, où des choréiques, atteints de leur maladie à trente-cinq ou quarante ans, ont pu arriver à un âge avancé, et mourir seulement à soixante, soixante-dix ou quatre-vingts ans ; et un grand nombre vivent avec leur chorée dix, quinze,

vingt ou trente ans, quelquefois plus longtemps encore.

Si les troubles choréiques du pharynx, du voile du palais, du diaphragme, ou des autres muscles respiratoires sont très prononcés, ils rendent difficile l'alimentation et la respiration, et sont une cause d'affaiblissement pouvant parfois compromettre l'existence.

L'état de misère physiologique dans lequel tombent presque fatalement les choréiques s'aggrave encore de l'impossibilité de marcher à laquelle ils sont tôt ou tard réduits, et du séjour continué au lit, auquel ils sont dès lors condamnés pour le reste de leurs jours.

L'état de déchéance intellectuelle auquel arrivent les choréiques, est parfois tellement prononcé, qu'ils deviennent incapables de s'alimenter eux-mêmes, et qu'il y a nécessité de recourir à l'ingestion artificielle des aliments par la sonde œsophagienne.

Le pronostic est toujours grave. Si la chorée héréditaire ne met pas immédiatement la vie en danger, du moins place-t-elle ses victimes dans une situation individuelle et sociale misérable, à cause du ridicule qu'on attribue souvent à leurs gesticulations, de l'incapacité où ils se trouvent de travailler, et de la déchéance intellectuelle qui doit presque sûrement les frapper. Ce pronostic s'aggrave encore de cette hérédité similaire presque fatale, qui s'attache aux descendants comme une perpétuelle menace, qui les poursuit pendant de longues années.

Cependant, à partir de vingt-cinq ou vingt-six ans, âge auquel les prédispositions à la chorée héréditaire,

sont le plus marquées, cette menace perd peu à peu de sa valeur, et la prédisposition à la chorée s'affaiblit avec les années pour disparaître entre quarante-cinq et cinquante ans, âge au delà duquel on n'a point encore vu débiter la chorée chronique héréditaire. De plus, si un descendant direct de choréique est épargné, ses enfants, petits-enfants, ainsi que les générations suivantes, restent habituellement indemnes.

Mais outre l'hérédité similaire à laquelle sont le plus exposés les descendants, les affections nerveuses que réserve encore, pour chacun des membres de la grande famille névropathique, l'hérédité nerveuse de transformation, sont aussi pour ces derniers une perpétuelle menace.

Bien que la chorée chronique héréditaire comporte un pronostic sévère, en raison surtout de l'incurabilité attestée par tous les médecins, s'il faut en croire Bier-nacki, on aurait trop assombri ce pronostic, en exagérant singulièrement l'impuissance de la thérapeutique.

« On ne doit pas, dit cet auteur, tenir pour impossible
« l'amélioration et même la guérison de la chorée
« héréditaire... Une grande cause de l'insuccès du
« traitement, c'est que les malades n'ont recours au
« médecin que dix ou quinze ans après le début de leur
« maladie... » Aussi déclare-t-il qu'on peut toujours
espérer guérir un choréique héréditaire, si le traite-
ment est commencé alors que la maladie n'est pas
encore invétérée, surtout si l'on se trouve en face du
premier cas d'une série. Et il cite à l'appui de son
enseignement l'amélioration notable survenue et se

maintenant depuis trois mois, chez son malade, Félix Vob, sous l'influence du traitement arsénical administré sous forme de liqueur de Fowler.

A part ce traitement arsénical, recommandé d'ailleurs par MM. Lépine, Sinkler et Diller, etc., moins optimistes, toutefois, que Biernacki, l'arsenal thérapeutique ne fournit en général au médecin que des armes trop faibles pour enrayer la marche de cette maladie.

Beaucoup ont expérimenté les douches, le bromure de potassium, le chloral et les autres nervins, mais aucun succès n'est venu jusqu'à présent couronner leurs louables efforts.

Après avoir, comme les autres, constaté l'inefficacité des diverses médications, Diller recommande l'hygiène préventive aux prédisposés par hérédité, conseille d'éviter toute excitation et tout travail mental à l'âge où la chorée est menaçante, et de se placer dans des conditions hygiéniques telles que nous les concevons pour les patients menacés de maladie mentale.

OBSERVATION (*Personnelle*).

Homme de 48 ans. Chorée depuis l'âge de 29 ans, au moins. Mouvements choréïques généralisés, marqués surtout à la face et aux mains, avec intensité plus grande du côté droit. Affaiblissement de la mémoire. Héritéité similiaire.

GRAND'MÈRE MATERNELLE CHORÉIQUE

MÈRE CHORÉIQUE

Un Frère
mort à 19 ans
sans chorée

Un Frère
mort à 24 ans
choréique

De... 48 ans
choréique

Une Sœur
morte en bas âge
non choréique

Une Sœur
morte à 34 ans
choréique

UN ONCLE CHORÉIQUE

Deux Enfants

Un Enfant
mort en bas âge

De... Bertrand, né à Valentino, arrondissement de Saint-Gaudens (Haute-Garonne), célibataire, profession de porcelainier, âgé de 48 ans. Entré à l'hospice de Bicêtre, en 1884, et couché, en ce moment, salle Laennec, lit n° 2. Service de M. Déjerine.

A. H., grand'mère maternelle atteinte de chorée.

Père bien portant, mort à 69 ans, d'une affection pulmonaire aiguë. Il était brutal, violent, battait souvent sa femme, et buvait beaucoup d'alcool.

Mère atteinte de chorée, à l'âge de 35 ans environ, à la suite d'une grossesse. Elle dut, pour cette maladie, être placée, en 1874, à la Salpêtrière, d'où elle fut renvoyée dans la Nièvre, son pays d'origine.

Notre malade ne peut donner de renseignements exacts sur son état mental ; cependant, elle ne lui parut jamais déraisonner.

Un oncle maternel, qui avait été soldat en Afrique, où il contracta les fièvres paludéennes, devint choréique à 40 ans, et dut être placé dans un hospice, à Toulouse. Il a laissé deux enfants sur lesquels De... ne peut fournir aucun renseignement.

De... était le frère aîné de sept enfants.

Un de ses frères est mort, à 19 ans, de tuberculose pulmonaire, sans jamais avoir présenté de mouvements choréiques.

Un autre, mort à 24 ans, pendant la Commune, était atteint, depuis l'âge de 20 ans, de mouvements choréiques peu accusés, grâce auxquels il dut, sans doute, d'être exempté du service militaire.

Un troisième frère, mort à 30 ans, d'une maladie inconnue, était atteint d'une légère chorée, depuis l'âge de 26 ans.

Un quatrième frère, encore vivant, était atteint, lorsque notre malade l'a vu, pour la dernière fois, de mouvements choréiques, très faibles, qui lui permettent encore d'exercer le métier de tourneur en cuivre. Il nous a été jusqu'alors impossible, malgré notre désir, de nous mettre en relation avec ce frère, qui habiterait actuellement Paris.

Deux sœurs, dont l'une morte en bas-âge, et l'autre morte à 34 ans, de tuberculose pulmonaire. Cette dernière était très nerveuse, et

avait des mouvements choréiques ayant débuté vers l'âge de 30 ans. Elle s'était mariée et était mère d'un enfant, mort en bas-âge.

A. P., fièvre typhoïde à 12 ans; à la suite de laquelle De... semble avoir eu quelques mouvements choréiques. Sa mémoire fut fortement affaiblie.

A 19 ans, syphilis probable; chancre induré à la verge; suivi, au bout de quelques mois, d'une éruption cutanée et de chute des cheveux.

De... buvait habituellement de l'absinthe, était méchant et battait quelquefois ses camarades.

Il n'apprit que difficilement à lire, à écrire et à calculer; à cause, dit-il, de son peu de mémoire. Cependant, il lit encore facilement aujourd'hui, et se flatte d'avoir eu une très belle écriture.

Dans son enfance, il était sujet aux maux de tête, très impressionnable et très peureux la nuit; si bien que, même, à l'âge de 20 ans, il ne pouvait passer seul près d'un cimetière.

Début de la maladie. — Il exerce facilement son métier de tourneur en porcelaine, de 14 à 29 ans; mais, à cet âge, il s'aperçoit que son pied droit ne peut plus lui suffire pour faire marcher son tour, ce qui l'oblige à se servir des deux pieds à la fois.

Il dut bientôt cesser son métier à cause des mouvements choréiques qui, ayant débuté aux pieds, se propagèrent ensuite aux mains, puis gagnèrent la face.

Il n'attribue à aucune cause occasionnelle le début de sa maladie; elle commença insidieusement et alla s'aggravant peu à peu, et l'obligea à renoncer définitivement à son métier, en juin 1879.

Entré comme veilleur à Beaujon, il reste dans les hôpitaux pendant six ans; mais est bientôt obligé de renoncer à tout travail, et entre à Bicêtre, en 1883.

Etat actuel. — De... est un homme de taille moyenne, assez bien constitué, très amaigri; mais ses muscles, bien que peu développés, ne présentent, en aucun point, d'atrophie véritable.

Il présente de l'asymétrie faciale: la bosse frontale gauche est moins développée que la droite; la bosse malaire droite, moins accentuée que la gauche. La denture de la mâchoire inférieure n'est pas régulière.

Varices des jambes très prononcées. Légère calvitie au sommet de la tête. Pas de déformations articulaires.

On constate, dans toutes les parties du corps, des mouvements involontaires et choréiques assez étendus, très irréguliers, sans aucun rythme, sans aucun ordre de succession, diminuant sous l'influence de la volonté, dans les membres en mouvement, en même temps qu'ils s'accroissent dans les parties éloignées, exagérés par l'émotion. Le matin, au réveil, ils sont beaucoup moins prononcés.

Dans le décubitus dorsal, le malade a des mouvements choréiques de la face, prononcés surtout dans les muscles péribuccaux. Les commissures labiales, principalement celles de droite, sont tirées de côté et en haut, presque toujours simultanément, ce qui produit l'allongement de la fente buccale. Nous avons compté à la bouche trente-deux mouvements choréiques à la minute. Ces mouvements paraissent quelquefois coïncider avec des mouvements de déglutition, et sont, parfois, accompagnés de claquements de la langue, et de bruits pharyngés, en même temps que la trachée et le larynx font une ascension marquée.

Le malade peut ouvrir la bouche facilement, et la tenir ouverte sans qu'elle se déforme beaucoup. De temps en temps, surtout sous l'influence de l'émotion, la bouche s'ouvre d'elle-même, en faisant entendre un bruit particulier.

La langue est aussi, parfois, projetée hors de la bouche, puis elle rentre brusquement. Constamment, elle se meut dans la cavité buccale, se raccourcit, s'allonge, se fléchit latéralement, frappe la voûte palatine, en faisant entendre des claquements, se retire quelquefois, presque entière, dans l'isthme du gosier, et ferme complètement cet orifice, quand la bouche est ouverte.

Le sourcil droit est animé de fréquents mouvements de soulèvement ; le gauche se soulève aussi, de temps en temps, en même temps que le droit.

De même, les paupières ont des mouvements de clignement encore plus accentués à droite. À chaque clignement correspond un mouvement conjugué des deux globes oculaires, qui changent ainsi de position environ soixante-douze fois par minute. Ces mou-

vements involontaires des yeux et des paupières cessent si l'on fait fixer le doigt, et les globes restent absolument immobiles, suivent le doigt dans toutes les directions, et ne présentent pas de nystagmus. Les mouvements choréiques des yeux ont lieu dans toutes les directions. Les pupilles sont égales, également sensibles à la lumière et à l'accommodation.

La parole est saccadée, entrecoupée d'arrêts soit au milieu des mots, soit au milieu des phrases ; l'émission de chaque syllabe est d'une durée tout à fait irrégulière. Souvent, la parole se confond en un bredouillement à peu près incompréhensible, comme si le malade avait des aliments dans la bouche, ou bien elle n'est plus qu'un faible chuchotement, avec des claquements répétés de la langue. Il reste souvent longtemps avant de pouvoir articuler ce qu'il veut dire.

L'inspection du fond de la gorge, avec l'abaisse-langue, est très difficile, en raison des mouvements incessants de la langue et de la tête ; mais on peut facilement voir, en faisant simplement ouvrir la bouche au malade, le voile du palais s'abaisser et s'élever successivement, et les piliers antérieurs et postérieurs se contracter isolément ou simultanément.

La tête, grâce aux oreillers qui la maintiennent, ne fait pas de mouvements prononcés, sauf quelques mouvements de rotation.

Au creux sous-claviculaire droit on voit l'homoplato-hyoïdien se dessiner fréquemment sous la peau.

Au tronc, on ne trouve pas de mouvements multipliés. L'épaule droite s'élève de temps en temps ; il y a aussi des mouvements de propulsion du ventre en avant. Pas d'irrégularité de la respiration ; pas de chorée apparente du diaphragme. Mouvements choréiques dans les crémasters.

Les bras, rapprochés du tronc, sont assez calmes, tandis que les avant-bras, en demi-flexion, passent successivement de la pronation à la supination, surtout l'avant-bras droit.

De même, les pouces passent, sans cesse, de l'abduction à l'adduction, et *vice versa*, à peu près comme dans la paralysie agitante. Quelquefois, les autres doigts sont animés de mouvements communs ou isolés, de flexion et d'extension

Les pieds se placent, successivement, en flexion, extension, abduction, adduction, en varus équin, etc. ; les jambes fléchissent sur les cuisses, s'écartent et se rapprochent successivement ; on voit se dessiner, sous la peau, les muscles adducteurs et droits antérieurs de la cuisse. Le malade dit avoir déchiré maintes paires de draps de lits, grâce à ces mouvements des membres inférieurs, sans cependant s'être jamais fait d'écorchures.

Dans la position assise, tous ces mouvements s'exagèrent beaucoup ; la bouche, en particulier, s'ouvre bien plus souvent ; la tête fait des révérences à droite et à gauche ; elle est, pour ainsi dire, folle, ainsi que les membres supérieurs qui s'agitent de mille façons ; les doigts et les mains remuent sans cesse, tandis que les pouces claquent contre les doigts, et que le corps et les membres inférieurs prennent successivement toutes les attitudes.

Si l'on dépose alors, sur le lit du malade, un objet menu, par exemple un crayon, et qu'on dise au malade de le saisir, celui-ci avance tout d'abord brusquement la main au-dessus de l'objet, où elle plane pendant quelque temps, en même temps que les doigts claquent les uns contre les autres ; le pouce et l'index se mettent en opposition, forment une sorte de pince de homard, et le malade tente, successivement, avec cette pince, un ou plusieurs plongeurs rapides, jusqu'à ce qu'il ait cueilli, au passage, l'objet visé.

Si on le met en présence d'un bol de bouillon, on assiste à une de ces pantomimes d'histrion dont parle Sydenham. Les mains, ouvertes et étendues sur les avant-bras, décrivent, avec ensemble, des mouvements de pronation et de supination, se portent, avec plus ou moins de changements de direction, jusqu'aux abords du récipient, sans toutefois le toucher dans cette première tentative. En même temps, la bouche s'ouvre et se ferme plusieurs fois, pendant que la langue claque contre le palais, que la tête fait des salutations multipliées, que les épaules s'élèvent et s'abaissent, et que les membres inférieurs s'agitent.

Après une ou deux allées et venues autour du vase, le malade le saisit brusquement par les bords, l'approche de ses lèvres, sans trop de difficultés, boit une petite quantité, qu'il retient quelque

temps dans sa bouche, puis l'avale, en deux ou trois fois, en exécutant une flexion, marquée de la tête, à chaque déglutition.

L'ingestion des liquides est plus difficile que celle des solides : il ne peut boire qu'à petites gorgées, et, souvent encore, les liquides qu'il ingère, font fausse route, s'en allant vers le larynx ou ressortant par le nez. La mastication se fait assez bien, et les aliments solides sont plus facilement déglutis.

Il porte assez bien un verre à sa bouche, d'une seule main, surtout s'il ne contient que peu de vin, car la crainte de le répandre amènerait infailliblement un malheur.

Le malade peut encore marcher, mais il reste au lit la plus grande partie de la journée. Autrefois, il s'aidait d'un bâton, mais, aujourd'hui, il ne peut plus s'en servir, car sa main abandonne subitement ce soutien, au moment où il pourrait être le plus utile.

Il se tient, debout, les jambes écartées, non sans chanceler ; il n'a pas de signe de Romberg ; la station, sur un seul pied, est impossible.

La marche est irrégulière, les pas sont inégaux, en longueur et en durée. Au dire d'un voisin, elle serait souvent beaucoup plus pénible et se composerait alors d'une série de pas très inégaux, avec des arrêts brusques, à peu près comme dans la marche ébrieuse. Actuellement, il suit assez bien la ligne droite. Il y a, de temps en temps, de la rétropulsion, et le malade tomberait, à la renverse, s'il n'avait soin de s'appuyer aux objets placés à sa portée. Dans l'obscurité, la marche est bien plus difficile et souvent accompagnée de chutes.

Il met tout seul ses vêtements et ses chaussures, mais chacun de ses mouvements est brusqué, et nous sommes frappé de la rapidité avec laquelle il se met au lit : on dirait un mécanisme à ressort qui se détend.

La force musculaire est peu affaiblie ; il marque 43° au dynamomètre, à droite, et 51° à gauche.

Pas de tremblements, quand le malade étend horizontalement les bras.

Les reflexes plantaire, crémastérien, abdominal, pharyngé et

rien sont conservés ; les reflexes patellaires sont très difficiles à examiner, en raison des mouvements involontaires et des contractions qui se manifestent dans les jambes, quand on tente de procéder à cet examen. Il en est de même pour les reflexes du poignet et du coude.

La sensibilité générale semble légèrement émoussée ; il y a néanmoins conservation de la sensibilité thermique et de la sensibilité à la douleur. Pas de retard dans les perceptions sensitives. Le malade est très frileux.

L'ouïe, la vue, l'odorat, le goût sont bien conservés ; pas de dyschromatopsie, pas de rétrécissement du champ visuel.

L'état intellectuel est visiblement affaibli, et le malade ne répond pas toujours facilement aux questions posées.

Il a eu, pendant quelque temps, des idées de suicide : très frappé de son état, il voulait se jeter par les fenêtres pour en finir avec cette épreuve. Aujourd'hui, il est résigné et semble n'avoir pas perdu l'espoir de guérir. D'ailleurs, il est d'humeur facile, très doux, très facile à soigner. Il s'émeut pour un rien, pleure à la moindre contrariété ; à la visite d'une cousine et d'une tante, qu'il n'avait pas vues depuis longtemps, il n'a cessé de sangloter, malgré tous ses efforts pour se retenir.

Son raisonnement semble sain : pas d'idée de persécution, pas de vésanie apparente. Au point de vue religieux, il allait régulièrement à la messe le dimanche, avant d'être obligé de garder le lit, et on ne trouve rien que de raisonnable dans ses idées religieuses.

Il aime beaucoup une tante, qui habite Paris, parce que, dit-il, elle lui a fait beaucoup de bien.

Il compte encore assez bien, mais le calcul lui est devenu pénible ; il arrive, avec beaucoup de peine, à se rappeler le nom du médecin qui le soigne, M. Déjerine.

Il dort mal, la nuit, et, suivant son expression, se réveille au moins vingt fois. Encore, a-t-il besoin de chloral pour dormir. Il n'a ni rêves, ni cauchemars.

Etat général. — Le malade mange peu. Rien, cependant, du côté de l'estomac ni de l'intestin ; le poumon et le cœur n'offrent, non plus, rien d'anormal.

Voici le résultat de l'examen des urines, fait par M. Galaine :

Quantité des urines, pour vingt-quatre heures : 1 550 centilitres.

Réaction franchement acide.

Densité corrigée, à 15°.....	10 g. 14
Urée par litre.....	12 g. 36
Acide urique, par litre, libre ou combiné..	0 g. 16
Acide phosphorique combiné, par litre....	0 g. 89
Glucose.....	Néant.
Albumine.....	Néant.
Mucus.....	Traces.

CONCLUSIONS

I. Il existe une forme particulière de chorée chronique, à laquelle il convient de donner le nom de chorée chronique héréditaire, avec hérédité similaire. C'est une maladie autonome, qui mérite une place à part dans le groupe des chorées arythmiques.

II. Le seul facteur étiologique qui joue un rôle certain dans sa production, est l'hérédité nerveuse similaire. Maladie essentiellement héréditaire et familiale, elle ne débute qu'à l'âge adulte ou à l'âge mûr.

III. Entre les troubles moteurs qu'elle présente, et les troubles moteurs de la chorée Sydenham, on ne trouve pas de différence sensible, bien que, en général, les mouvements involontaires soient moins étendus, moins précipités et plus soumis à l'empire de la volonté, que dans la chorée du jeune âge.

IV. Caractérisée par un début insidieux et une marche lentement progressive, elle s'accompagne presque toujours d'un affaiblissement des fonctions intellectuelles, pouvant aller jusqu'à la démence et la déchéance intellectuelle la plus complète.

V. Le diagnostic, généralement facile, se base sur la notion d'hérédité, sur l'âge et sur le mode de début, l'évolution de la maladie, la nature et les caractères particuliers des troubles moteurs et intellectuels qui l'accompagnent, et sur l'action manifeste de la volonté sur les mouvements choréiques. La maladie des tics et l'athétose double sont peut-être les deux seules maladies avec lesquelles la confusion serait le plus possible.

VI. Si la maladie de Huntington ne menace pas directement l'existence, et que même une longue survie soit possible, le pronostic n'en est pas moins sévère, en raison de sa marche graduelle et progressive, de l'incapacité de travail à laquelle elle condamne, de l'affaiblissement intellectuel et de l'état de déchéance mentale auxquels elle aboutit. Le pronostic fatal pour le malade doit être très réservé pour ses descendants prédisposés à la même affection et aux autres maladies nerveuses.

VII. Nous ignorons encore la nature de la chorée héréditaire; selon toute vraisemblance, elle est une affection cérébrale ou cérébro-spinale, et les lésions anatomiques probables doivent avoir pour siège principal la couche corticale des circonvolutions.

VIII. Le traitement arsénical semble avoir réussi dans un cas; mais toutes les autres méthodes thérapeutiques employées ont échoué. L'hygiène préventive doit être conseillée aux descendants de choréiques héréditaires, surtout quand ils franchissent l'âge auquel ils sont le plus prédisposés à une aussi grave affection.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- SYDENHAM. — *Schedula monitoria de novæ febris ingressu*, 1688.
- BOUTEILLE. — *Traité de la chorée ou danse de Saint Guy*. Paris, 1810.
- THILÉNUS. — *Med. Chirurg. Bemerkungen*. Frankfurt, A. M., 1814.
- RUFZ. — *Recherches sur quelques points de l'histoire de la chorée chez les enfants*. *Archives générales de médecine*, 1834.
- DUNGLISON'S PRACTICE. — 3^e édition, volume II, p. 216.
- LYON. — *Amer. méd.*, T. N. Y., 1863, VII, 289.
- HUNTINGTON. — *On chorea*. *Méd. and Surg. Reporter*. Philadelphia, 13 avril 1872.
- LANDOUZY. — *Société de Biologie*, 1873, et *Gaz. méd. de Paris*, 1873, p. 329.
- EWALD. — *Zwei Falle von choreastischen Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Hereditat*. *Zeitschr. F. Klin. Med.*, 1884, supplement, S. 51-3.
- KING (Cl.). — *Hereditary chorea*. *New-York. Med. Journ.*, 1885, I, p. 468.
- PERETTI. — *Ueber hereditare choreatische Bewegungsgstorungen*. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1885, n° 50-51.
- DÉJÉRINE. — *L'hérédité dans les maladies du système nerveux*. *Thèse d'agrégation*. Paris, 1886, p. 130-140.

- LANNOIS. — Chorée héréditaire. — *Revue de Médecine*, 1888, p. 645.
- HUBER. — Chorea hereditaria da Erwachsenen. *Virchow's Archiv.*, Bd. 108, 1887, s. 267.
- HOFFMANN. — Ueber chorea chronica progressiva. *Virchow's Arch.* Bd. 111, 1888, s. 513.
- CHARCOT. — Leçons du mardi, 1887-88.
- LENOIR. — Etude sur la chorée héréditaire. Thèse de Lyon, 1888.
- KLIPPEL et DUCELIER. — Un cas de chorée héréditaire des adultes. *L'encéphale*, 1888, p. 716.
- HERRINGHAM. — *Brain*, 1888.
- HUET. — Etude sur la chorée chronique. Th. de Paris, 1889.
- SINKLER. — *Journ. Nerv. and. Ment. Descases.* N.-Y., 1889, XVI, 69-94.
- DILLER. — Some observations on the hereditary form of chorea, with the report of a case. *Amer. Journ. of Med. Sc. Philadelphie*, 1889. N. S. XCVIII. 585-593.
- KORNILOFF. — Chorea chronica hereditaria. *Westinck Klin. i sudebnoi psichiat. i nevropathol.* S. Petersbourg, 1889.
- SUCKLING. — Hereditary chorea: Huntington's chorea. *Birmingho. Med. Rev.*, 1889, XXVI.
- CIRNICIONE et MIRTO. — Corea cronica progressiva e corea di Huntington. *Isychiatria Napoli*, 1889, VII.
- BIERNACKI. — Ein Fall von chronischer hereditärer chorea. *Berlin. Klin Wochenschrift*, 1890, XXVII, p. 485.
- HAY. — Hereditary chorea, with a contribution of eight additional cases of the disease. *Univ. Med. Mag. Philadelphie*, 1889-90, ii.
- PIERRACCINI. — Sulla sintomatologia della chorea dell' Huntington. Caso clinico e considerazioni. *Segno. Firenze*, 1889-90, i.
- JOLLY. — Ueber chorea hereditaria. *Neurologisch. Centralblaff. Leip zig*, 1891, p. 321.

REMAC. — Zur chorea hereditaria. Neurologisch. Centralbl. Leipzig, 1891, X, p. 326.

HAY. — Hereditary chorea, with the report of a case complicated by esophthalmii goitre. Amer. Lancet, Detroit, 1891, n. s. XV.

BAYLAC. — Observation de chorée chronique avec hérédité similaire. Bulletin Société Medec. Toulouse, 1891, I.

Vu : Le Doyen, Vu : Le Président de la Thèse,
BROUARDEL. POTAIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

